

INHALTSVERZEICHNIS

1.	Einleitung	S.1
2.	Die Huntington-Krankheit	
2.1	Was ist die „Huntington-Krankheit“?	S.2
2.2	Neurologie der Huntington-Krankheit	S.2
2.3	Symptome und Verlauf der Erkrankung	S.3
3.	Wie dement sind Huntington-Erkrankte?	
3.1	Defintion von Demenz(en)	S.5
3.2	Demenzsymptomatik der Huntington-Krankheit	
3.2.1	Symptomatik der „subkortikalen Demenz“	S.6
3.2.2	Intellektuelle Leistungseinbußen	S.8
3.2.3	Gedächtnisstörungen	S.9
3.3	Probleme der Sprache und der Psyche	S.10
3.4	Fallbeispiel aus der Praxis	
3.4.1	Frau Kaja Birkenfeld	S.12
3.4.2	Mini-Mental-Status	S.13
3.4.3	Auswertung des Fallbeispieles	S.14
4.	Auswirkungen auf die Pflegepraxis	
4.1	Bisherige Praxis im Umgang der Pflege mit der Huntington-Krankheit	S.15
4.2	Vorschläge für den Umgang mit Huntington-Erkrankten	
4.2.1	Angepasste Kommunikation	S.17
4.2.2	Erinnerungsarbeit	S.18
5.	Zusammenfassung und Bewertung	S.19

Quellenverzeichnis

Anhang

1. Einleitung

Ich selbst habe einige Zeit mit Huntington- Erkrankten¹ zusammengearbeitet. Dabei fiel mir persönlich auf, daß die Ausprägung der Erkrankung sehr unterschiedlich verläuft und kein einheitliches Bild zu beobachten war. Standen bei einigen die typischen Bewegungsstörungen im Vordergrund, fiel bei anderen der Verlust von intellektuellen Fähigkeiten auf. In manchen Fällen erschien mir der Verlauf der Huntington-Krankheit² sehr milde. Bei anderen auch sehr ausgeprägten Verläufen waren zwar Gedächtnisstörungen vorhanden, andererseits konnten Dinge, die ich am Vortage erzählt hatte, erinnert werden. Das ist ein deutlicher Unterschied zu meiner jetzigen beruflichen Praxis mit Alzheimer- Erkrankten, wo sich an das, was bereits wenige Minuten zuvor geschah, nicht mehr erinnert wird.

Daraus ergeben sich zwei Fragestellungen : Zum einen, wie dement Huntington-Erkrankte überhaupt sind beziehungsweise wie sich diese Demenz äußert und zum anderen, ob sich eventuell Schlußfolgerungen für die Pflegepraxis ergeben.

Das Thema zeigt sich als sehr komplex, ist auch kaum sinnvoll einzugrenzen.

Ich habe mich daher insbesondere auf die Symptome der subkortikalen Demenz, auf Intelligenz- und Gedächtnisstörungen sowie im Praxisbezug auf einen Teilbereich der Kommunikation beschränkt.

Ich habe versucht, ärztliche und pflegerische Erkenntnisse aus der Literatur über die Frage der Demenz mit persönlichen Erfahrungen zu verknüpfen. Daraus leiten sich einige Überlegungen im Umgang mit Huntington- Erkrankten ab, die ich zur Diskussion stellen möchte.



¹ Huntington- Erkrankte in der maskulinen Form ist die von mir gewählte Bezeichnung für an Chorea-Huntington erkrankte Menschen beider Geschlechter.

² Ich habe mich bei der Arbeit für den Begriff „Huntington-Krankheit“ (abgekürzt HK) entschieden, weil dieser der weltweiten Bezeichnung „Huntington disease“ (abgekürzt HD) entspricht. Weitere Begriffe für die Erkrankung sind: Chorea Huntington, Veitstanz, Morbus Huntington oder Huntingtonsche Krankheit. Mir wurde von einem Mitglied der Deutschen- Huntington- Hilfe empfohlen, den Begriff „Morbus Huntington“ zu wählen, welcher auch von einigen Ärzten wie z.B. von Herwig W Lange aus Köln verwendet wird. Auf der anderen Seite wird dieser Begriff als „veraltet“ bezeichnet und wird auch vergleichsweise selten verwendet (vgl. dazu Dommerholt- Varkevisser a.a.O. 2004 S.7) bzw. wechselt Lange selbst von einem Begriff zum anderen.

2. Die Huntington-Krankheit

2.1 Was ist die „Huntington-Krankheit“ ?

Die Huntington-Krankheit wurde erstmals vom amerikanischen Arzt George Sumner Huntington 1872 beschrieben und ist nach ihm benannt. Zuvor war sie als „Veitstanz“³ bekannt gewesen.

Die Huntington-Krankheit ist eine autosomal-dominant⁴ vererbte⁵ Erkrankung und wird durch einen Gendefekt auf dem 4.Chromosom verursacht. Dies bedeutet, dass die Nachkommen eines Betroffenen mit einer Wahrscheinlichkeit von 50% ebenfalls betroffen sein können. Die Huntington-Erkrankung tritt in Deutschland mit einer Wahrscheinlichkeit von 7:100000⁶ auf. Der Gendefekt bei der Huntington-Krankheit zeichnet sich durch eine erhöhte Zahl von sog. Basentriplets⁷ bestimmter Nukleinsäuren aus, nämlich dem Triplet CAG⁸. Bei gesunden Menschen wiederholt sich dieses Triplet bis zu 30 mal, Huntington-Erkrankte haben hingegen 38 und mehr Wiederholungen⁹. Wie genau die Krankheit entsteht, ist zum Teil noch ungeklärt. Das Gen auf dem 4.Chromosom ist für die Herstellung des Huntingtins, einem Protein, verantwortlich. Bei der Huntington-Erkrankung entsteht durch die abnorme Wiederholungshäufigkeit der CAG-Triplets innerhalb des Huntingtin ein Glutaminstrang¹⁰ mit Überlänge, woraufhin sich Klumpen (Aggregate) bilden, die wiederum für das Absterben der Nervenzellen verantwortlich gemacht werden¹¹.

2.2 Neurologie der Huntington-Krankheit

Tief im Gehirn liegen die Basalganglien. Als Basalganglien werden „subkortikale“, d.h. unterhalb der Großhirnrinde (Cortex cerebri) gelegene, in jeder Hirnhälfte,

³ benannt nach dem heiligen Vitus (St.Veit), welcher im 4.Jahrh. den Sohn des römischen Kaisers Diokletian heilte, der unter „Fallsucht“ litt bzw. „vom Teufel besessen“ sei vgl. Erdnüss a.a.O 2005

⁴ Autosomen= die 44 paarig vorliegenden Chromosomen 1-22, dominant ist eine Erbanlage, wenn die einfache Erbanlage genügt, um sich gegenüber dem entsprechenden Gen auf dem anderen Chromosom durchzusetzen

⁵ Die Zahl der nicht-vererbten Erkrankungen durch Neumutationen sind extrem selten und liegt bei geschätzten 1%-2% vgl. Dommerholt-Varkevisser S.22, signifikant höhere Zahlen (z.B. bei Lange a.a.O 2002 S.480 mit bis zu 10%) haben wohl andere Ursachen, z.B. Kuckuckskinder

⁶ Erdnüss a.a.O 2005

⁷ Ein Basentriplett oder einfach nur Triplet ist die kleinste Einheit des genetischen Codes. Es besteht aus drei Nukleobasen, die entweder für eine Aminosäure kodieren oder aber als Startcodon bzw. Stoppcodon fungieren.

⁸ C=Cytosin, A=Adenin, G=Guanin

⁹ Bei zwischen 30 und 38 Wiederholungen bricht die Erkrankung zumeist nicht aus, kann aber vererbt werden vgl. hierzu Dose a.a.O. 2004 S.9. Es gibt in der Literatur dazu leicht unterschiedliche Angaben vgl. Dommerholt-Varkevisser a.a.O S.21 oder Lange a.a.O 2002 S.479

¹⁰ Glutamin ist eine Aminosäure, die z.B. in Muskeln oder Nervenzellen vorkommt

¹¹ Vgl. Prof Dose a.a.O 2004 S.10

also beidseits angelegte Kerne bzw. Kerngebiete (u.a. Striatum, Pallidum, substantia nigra) zusammengefasst, die für wichtige funktionelle Aspekte motorischer, kognitiver und limbischer Regelungen von großer Bedeutung sind. Die Basalganglien sind in einem weiten Rahmen in den Gesamtkomplex exekutiver Leistungen wie z. B. Spontaneität, Affekt, Initiative, Willenskraft, Antrieb, sequentielles Planen, Antizipation oder motorische Selektion eingebunden. Sie sind auch für einen harmonischen Bewegungsablauf verantwortlich.

Die Hirnrinde liegt an der Hirnoberfläche und hat eine Vielzahl von Aufgaben, die unter dem Begriff „geistige Aktivität“ zusammengefasst werden können. Die gesamte Hirnrinde muß intakt sein, damit der menschliche Verstand normal arbeitet. Ein vorzeitiger Zelltod in der Hirnrinde führt zum geistigen Abbau bis hin zur Demenz.



Bei der Huntington-Krankheit sterben Zellen insbesondere im Bereich der Basalganglien¹² und der Hirnrinde. Wir sehen auf der rechten Seite des Fotos das Gehirn eines Huntington- Kranken. Das Zellsterben an der Hirnrinde sowie in den Basalganglien sind deutlich zu erkennen, das beständige Zellsterben führt schließlich zu einer Reduktion des Gehirngewichtes um bis zu dreißig Prozent¹³.

2.3 Symptome und Verlauf der Erkrankung

Die Huntington-Krankheit, wie die Herleitung aus dem Namen Chorea¹⁴ schon vermuten läßt, ist insbesondere geprägt durch massive Bewegungsstörungen des willkürlichen Bewegungsapparates, typische choreatische Hyperkinesen die wie wahllose, unwillkürliche Bewegungstürme den gesamten Körper durchziehen.

¹² primär ist der Zelltod im Striatum ausschlaggebend vgl. dazu Wilming a.a.O 1996 S.16 oder bei Wikipedia, beschrieben ist aber auch der Zelltod im Nucleus basalis Meynert (vgl. Weiler a.a.O 1992) oder im Pallidum, der substantia nigra und in vielen weiteren Regionen vgl. Lange a.a.O. 2002.

¹³ aus: Dommerholt-Varkevisser a.a.O. 2004 S 9ff

¹⁴ Chorea leitet sich von choreia, griechisch für „Tanz“ ab

Gestört sind die Muskeln des willkürlichen Bewegungsapparates, so ist das Sprechen und das Schlucken ebenfalls betroffen. Das Einatmen von Speiseteilchen als Folge mit anschließender Aspirationspneumonie ist eine häufige Todesursache bei der Huntington-Erkrankung¹⁵.

Sehr oft kommt es auch zu psychischen Veränderungen bei Huntington-Erkrankten. In erster Linie sind hier Rückzugsverhalten, Depressionen, Suizidalität, Apathie, Ichstörungen (Paranoia) und Alkoholismus zu nennen.

Desweiteren sind schizophrenieähnliche Psychosen und andere psychische Erkrankungen sehr häufig bei Huntington- Erkrankten anzutreffen.¹⁶

Wie ich bereits in der Einleitung erwähnte, sind die von mir beobachteten Verläufe der Huntington-Erkrankung sehr unterschiedlich, auch was die dementielle Entwicklung betrifft. Es gibt Verläufe ohne choreatische Bewegungsstörungen, sogar welche die sich eher wie eine Parkinson-ähnliche Steifheit darstellen. Stevens 1973¹⁷ unterscheidet mehrere klinische Formen der Huntington-Krankheit. Eine wichtige Unterscheidung ist die der rigiden Form und der nichtrigiden Form¹⁸. Die rigide Form tritt bei etwa 5% aller Patienten auf, ist also selten¹⁹. Als eine besondere Form der rigiden Form der Huntington-Erkrankung ist die Westphal-Variante, die insbesondere bei juvenilen Verläufen gehäuft vorkommt²⁰. Die Einteilung, die nun Stevens vornimmt, ist auch für die Prognose über den Demenzverlauf nicht unwichtig²¹:

- | | |
|--|---|
| 1) Nichtrigide- hyperkinetische ²² Form | typischer Verlauf der Huntington-Krankheit gekennzeichnet durch Chorea und Demenz
z.T. mit zusätzlichen Ausfällen z.B. Schizophrenie |
| 2) Nichtrigide- hypotone ²³ Form | gekennzeichnet durch Demenz ohne Chorea
unter Umständen mit Bradykinesien |
| 3) Nichtrigide nicht spezifizierte Form | Chorea ohne Demenz |
| 4) Rigide- hypokinetische ²⁴ Form | Beginn mit Chorea, ein Rigor kann sich |

¹⁵ vgl. Filger-Brillinger S.12

¹⁶ Filger-Brillinger S.8-12

¹⁷ Die vollständige Einteilung findet sich bei Wilming a.a.O S.24

¹⁸ Rigor (lateinisch für „Starrheit“) ist der medizinische Ausdruck für Muskelstarre. Er bezeichnet eine der beiden Arten der Tonuserhöhung („hyperton“) der Skelettmuskulatur neben der Spastik.

¹⁹ Filger-Brillinger a.a.O. S.6

²⁰ Dommerholt- Varkevisser a.a.O S.23

²¹ Wilming a.a.O S.24

²² Hyperkinesie= gesteigerter Bewegungsablauf

²³ hypoton= Tonusverminderung der Muskelatur, zeigt sich z.B. durch Überstreckbarkeit der Finger vgl. Filger-Brillinger a.a.O S.6

²⁴ Hypokinesie= Verlangsamter Bewegungsablauf

5) Rigide- hypertone²⁵ Form

später bilden, Chorea verschwindet
Beginn mit Rigor, mit späterer Zu- oder
Abnahme des Rigors, ggfs. entwickeln
sich Bradykinesien.

Dies zeigt durchaus, daß es auch Verläufe gibt, die mit einer unterschiedlichen Demenzprognose einhergehen.

Der Verlauf der Huntington- Erkrankung ist progredient, d.h. schnell fortschreitend. In der Regel erkrankt der Betroffene zwischen 35 und 45 Jahren, also in der Lebensmitte, die nach etwa 10-15 Jahren²⁶ schließlich zum Tode führt. Es gibt aber auch juvenile und senile Formen mit langsameren oder extrem schnellen Verläufen, es wird vermutet, daß hier die Anzahl der Basistriplets eine Rolle spielt (je mehr Triplets, umso früher und stärker der Krankheitsverlauf), aber auch von wem das Gen vererbt wird (vom Vater ergibt eine schlechtere Prognose)²⁷.

Die Huntington- Erkrankung betrifft fast immer die gesamte Familie, allein die Frage des Gentestes bzw. der Gendiagnostik führt zu heftigen psychischen Belastungen für den Erkrankten und des Umfeldes.

3. Wie dement sind Huntington-Erkrankte?

3.1 Definition von Demenz(en)

Der Begriff „Demenz“ setzt sich aus den beiden lateinischen Wörtern „de“ (weg) und „mens“ (Geist) zusammen. Dabei gibt es verschiedene grundlegende Definitionen von Demenz. Die wichtigsten hierbei sind die Definition der Weltgesundheitsorganisation (WHO) sowie die Definition nach Diagnoseschlüssel ICD 10. Hierbei wird „Demenz bei Chorea Huntington“ mit dem Diagnoseschlüssel F02.2 hinterlegt. Nach dem ICD 10 wird Demenz folgendermaßen definiert:

„Demenz (ICD 10-Code F00-F03) ist ein Syndrom als Folge einer meist chronischen oder fortschreitenden Erkrankung des Gehirns mit Störung vieler höherer kortikaler Funktionen, einschließlich Gedächtnis, Denken, Orientierung, Auffassung, Rechnen, Lernfähigkeit, Sprache, Sprechen und Urteilsvermögen im Sinne der Fähigkeit zur Entscheidung. Das Bewußtsein ist nicht getrübt. Die Sinne (Sinnesorgane, Wahrnehmung) funktionieren im, für die Person, üblichen Rahmen. (...)“²⁸

²⁵ hypertone= Tonuserhöhung der Muskelatur

²⁶ Filger-Brillinger a.a.O S.12 oder www.meduni-graz.at a.a.O S.14

²⁷ Dommerholt-Varkevisser a.a.O 2004 S.21

²⁸ Definition nach ICD 10 vgl. www.wikipedia.de unter dem Stichwort “Demenz“ 6.6.2007

Weiter wird unterschieden zwischen verschiedenen Demenztypen, die sich von ihrer Klinik unterscheiden²⁹:

1)Kortikale Demenz mit ausgeprägten Störungen von Gedächtnis, Denkvermögen, Sprache und Ausführung von Handlungs- und Bewegungsabläufen

2)Subkortikale Demenz mit im Vordergrund stehender Verlangsamung des Denkens. Konzentration und Vigilanz³⁰ sind deutlicher eingeschränkt. Zudem bestehen häufig neurologische Symptome wie Veränderung des Sprechens, Gehens und der Körperhaltung.

3)Frontale Demenz mit ausgeprägten Persönlichkeitsveränderungen, Störung im Sozialverhalten, im planenden und organisierenden Denken. Gedächtnis und Orientierung sind dagegen häufig relativ gut erhalten.

Es gibt noch einige weitere Demenzeinteilungen, wie z.B. in primäre und sekundäre Demenz oder in degenerative und vaskuläre Demenzen bzw. Mischtypen davon, die aber für die Huntington-Erkrankung nicht von besonderer Bedeutung sind³¹.



3.2 Demenzsymptomatik der Huntington-Krankheit

3.2.1 Symptomatik der „subkortikalen Demenz“

Aussagen wie, daß „die Demenz (...) eine unausweichliche Konsequenz der Huntingtonschen Krankheit (ist)“³² oder „die beiden Kardinalsymptome Chorea und Demenz (...) für die klassische Form der Krankheit kennzeichnend sind“³³, zeigen die Bedeutung der Demenz für die Huntington-Krankheit. Der Begriff der „subkortikalen Demenz“ wurde eingeführt um das Erscheinungsbild u.a. der Huntington-Krankheit gegenüber anderen Formen der Demenz zu unterscheiden³⁴.

²⁹ Künzel a.a.O S.II

³⁰ Begriff aus der Psychiatrie: Wachheit

³¹ eine kurze Übersicht dazu vgl. Künzel a.a.O. SII

³² Zitiert in Filger-Brillinger a.a.O 1987

³³ Wilming a.a.O 1996 S.8

³⁴ Göhler a.a.O S.11 (berufend auf Cummings et al 1984)

K. Neumann-Lysloff³⁵ unterscheidet dabei folgendermaßen:

<u>Funktion</u>	<u>kortikal</u>	<u>subkortikal</u>
-Sprache	Aphasie ³⁶	normal
-Sprechen	normal	Dysarthrie ³⁷
-Gedächtnis	Amnesie ³⁸	Vergeßlichkeit
	Speicherstörung	Abrufstörung
-Erkennen	Agnosie ³⁹	Verlangsamung
-Affekt	Indifferenz ⁴⁰	Apathie ⁴¹
	Enthemmung	Depression
-Motorik	normal	Verlangsamung
		Dysmetrie ⁴²
		Dyskinesie ⁴³

Das Ärzteblatt beschreibt die subkortikale Demenz als „durch Störungen von Aufmerksamkeit und komplexen Planungsfunktionen gekennzeichnet. Oft imponieren Umständlichkeit und leichte Ablenkbarkeit“⁴⁴.

Die beschriebene Symptomatik der „subkortikalen Demenz“ entspricht der Huntington- Erkrankung. So sind die subkortikalen Symptome von Neumann-Lysloff wie z.B. Verlangsamung, Vergeßlichkeit und Dyskinesien typisch für die Huntington-Krankheit.

Der Begriff „subkortikale Demenz“ ist allerdings inzwischen sehr umstritten: „Insgesamt führt der Gebrauch der Begriffe *kortikale* und *subkortikale Demenz* zu einer fälschlichen inadäquat unabhängigen Betrachtungsweise der beiden Hirnregionen (Whitehouse 1986)“⁴⁵.

Lange berichtet, daß „spätestens nach 15 Jahren ...sich bei allen Patienten eine Demenz nachweisen (läßt), die zunächst rein fokale Defizite aufweist und meist

³⁵ K. Neumann-Lysloff a.a.O S.16

³⁶ übersetzt: „ohne Sprache“, Oberbegriff für verschiedene Sprachstörungen z.B. Wortfindungsstörung

³⁷ Dysarthrie ist ein Sammelbegriff für verschiedene Störungen des Sprechens, die durch Schädigungen des Gehirns bzw. der Hirnnerven verursacht werden. Es können dabei sowohl die Koordination als auch die Beweglichkeit der Sprechmuskulatur eingeschränkt sein.

³⁸ Amnesie (griech. Mangel des Erinnerungsvermögens) bezeichnet eine Form der Gedächtnisstörung für zeitliche oder inhaltliche Erinnerungen

³⁹ Agnosie wird definiert als eine Störung des Erkennens, ohne dass elementare sensorische Defizite, kognitive Ausfälle, Aufmerksamkeitsstörungen, aphasische Benennstörungen oder die Unkenntnis des zu erkennenden Stimulus vorliegt.

⁴⁰ Indifferentismus beschreibt eine permanent gleichgültige Einstellung gegenüber Entscheidungsfragen

⁴¹ Mit Apathie (von griech. Apathia) bezeichnet man die Teilnahmslosigkeit, Leidenschaftslosigkeit, mangelnde Erregbarkeit und Unempfindlichkeit gegenüber äußeren Reizen.

⁴² Dysmetrie bezeichnet eine Störung von willkürlichen Bewegungsabläufen

⁴³ Als Dyskinesie bezeichnet man eine Störung eines Bewegungsablaufs

⁴⁴ <http://www.aerzteblatt.de/v4/archiv/artikel.asp?id=42887> Stand: 6.6.2007

⁴⁵ Göhler a.a.O S.11

erst bei stärkerer kortikaler und subkortikaler Hirnarthropie zu einer schweren globalen Beeinträchtigung führt⁴⁶. Im Grunde genommen sind dann bei einer fortgeschrittenen Erkrankung alle Bereiche des Gehirns betroffen, was sich im Endstadium wie eine Alzheimer-Demenz auswirken kann⁴⁷. Wesentliche Merkmale der Demenz bei der Huntington-Krankheit sind neben den beschriebenen bei Neumann-Lysoff der Verlust des Intellekts sowie die Gedächtnisstörungen.

3.2.2 Intellektuelle Leistungseinbußen

Der Rückgang der intellektuellen Fähigkeiten ist in der gesamten Literatur beschrieben. Filger-Brillinger resümierte, „daß Gedächtnisstörungen als frühe fokale⁴⁸ Zeichen der Huntingtonschen Demenz anzusprechen sind“⁴⁹. Mit fortschreitender Erkrankung kann sich das „bis zur generellen Intellektverminderung ausweiten“⁵⁰. Dies konnte durch verschiedene Testserien, wie z.B. durch den HAWIE⁵¹- Test belegt werden.

Im weiteren Verlauf der Erkrankung zeigten sich in verschiedenen Testserien insbesondere folgende Defizite auf: Rechnerisches Denken, Zahlennachsprechen, beim Zahlensymboltest sowie beim Bilderordnen, die insbesondere die Handlungsteile der Testserien betrafen. Desweiteren werden als frühe kognitive Einbußen die Reduktion des psychischen Tempos, der Aufmerksamkeit, der Merkfähigkeit, des Lernens und der visuellen Perzeption⁵² beschrieben⁵³.

Im Frühstadium ergeben sich für Genträger oft berufliche Probleme, die lange vor der eigentlichen Manifestation der Krankheitssymptome auftreten können. Später können komplexere Zusammenhänge nicht mehr begriffen werden⁵⁴, insbesondere das methodische Verständnis (im Sinne des Erfassens technischer, den äußeren Ablauf einer Sache betreffender Richtlinien) ist deutlich gestört⁵⁵. Auch die Entscheidungsfindung sowie das Organisieren und Planen ist betroffen⁵⁶. Einige Huntington- Erkrankte wirkten meiner Erfahrung nach geradezu phlegmatisch oder ausgesprochen desorganisiert. So war ein erfolgreicher Manager einer

⁴⁶ Lange a.a.O S.481

⁴⁷ Dommerholt-Varkevisser a.a.O S.25

⁴⁸ fokal= nicht generalisiert vgl. Filger-Brillinger a.a.O. S.21

⁴⁹ Filger-Brillinger a.a.O S.25

⁵⁰ Weiler a.a.O S.2, beruft sich-wie Filger-Brillinger auf Brand und Butters 1986

⁵¹ Hamburg-Wechsler-Intelligenztest für Erwachsene vgl. Filger-Brillinger a.a.O S.42f

⁵² Als Perzeption (engl.: perception, von lat: percipere, wahrnehmen) wird die Gesamtheit der Vorgänge des Wahrnehmens (oder Empfindens) bezeichnet.

⁵³ Lange a.a.O S.481

⁵⁴ vgl. Boxberger/schlesselmann a.a.O S.4

⁵⁵ Filger-Brillinger a.a.O S.36

⁵⁶ Blumenschein a.a.O S.3 und Dommerholt-Varkevisser a.a.O S.24

Telefongesellschaft nicht mehr in der Lage, ein Antennenkabel umzustecken, obwohl er es von seinen körperlichen Fähigkeiten es durchaus gekonnt hätte. Er konnte sich einfach nicht entscheiden, es zu tun.

Auf der anderen Seite konnten Huntington-Erkrankte sich mit der Hilfestellung visuell-verbal signifikant an eine Geschichte besser erinnern als Kontrollgruppen, als bei einer bloßen visuellen Hilfestellung. Frau Filger-Brillinger schlußfolgerte daraus, daß „intakte intellektuelle Fähigkeiten, da wo sie unmittelbar angesprochen werden, mindernde bzw. ausgleichende Wirkung auf andere gestörte Funktionen ausüben können (...) und die Aufzeichnungsstärke im Gedächtnis vertiefen und damit seine Wiedergabe verbessern“⁵⁷.

3.2.3 Gedächtnisstörungen

Die Beschreibung der Gedächtnisstörungen bei der Huntington-Erkrankung ist durchaus unterschiedlich. So beschreibt Wilming den Verlauf der Huntington-Krankheit folgendermaßen: „Zunehmend treten graduelle Störungen im Bereich des Erinnerungsvermögens, speziell des Langzeitgedächtnisses auf“⁵⁸. In einem Brief von Herrn Brosig⁵⁹ an mich (vgl. Anlage) heißt es:

„Am auffälligsten ist schon im Beginnstadium der Krankheit der Verlust des Kurzzeitgedächtnis. Dies läßt den Betroffenen kranker erscheinen als er wirklich ist. Aber in der Betroffenheit der Huntington- Krankheit ist das doch schon als eine schwere Schädigung zu verzeichnen.

Sehr deutlich ist in Gesprächen zu erkennen, daß Kenntnisse und Erlebnisse aus früheren Jahren eine gegenwärtige Rolle spielen. Details und Einzelheiten können genau wiedergegeben werden, wobei eine zeitliche Einordnung Probleme bereitet. Dinge aus früheren Jahren sind erst Erlebnisse die kurz zurückliegen. Nach genauem Erfragen stellt sich dann heraus, daß die Ereignisse 10 bis 20 Jahre zurückliegen. Auch im späterem Krankheitsverlauf, wenn der Betroffene schon über 5 Jahre an das Bett gefesselt ist und künstlich ernährt werden muß ist bei viel Geduld zu erkennen, daß das Langzeitgedächtnis gut funktioniert.“

Bei der Gedächtnisstörung der Huntington-Krankheit handelt es sich zunächst um eine Encodierungsstörung, also eine Störung in der Verschlüsselung neuer Informationen. Somit können gespeicherte Informationen nicht abgerufen werden. Das Registrieren von Informationen ist hingegen unbeeinträchtigt⁶⁰. Frau Filger-Brillinger schreibt von „deutlichen Schwächen im Kurzzeitgedächtnis als markant

⁵⁷ Filger-Brillinger a.a.O. S.46

⁵⁸ Wilming a.a.O S.8

⁵⁹ Herr Brosig ist langjähriges Mitglied bei der Deutschen Huntington-Hilfe und Vorsitzender des LV Mitteleutschland. Herr Brosig kann auf Erfahrungen mit über 400 Huntington-Familien zurückgreifen.

⁶⁰ Filger-Brillinger a.a.O S.30

für die Huntingtonsche Krankheit bereits in ihrem frühen Stadium“⁶¹. Im weiteren Verlauf untersucht Frau Filger-Brillinger auch Störungen des Langzeitgedächtnisses und meint, daß „es scheint, daß die Huntingtonsche Krankheit sich in allen Stadien ihrer Progredienz durch eine retrograde Amnesie auszeichnet“, da die Huntington- Erkrankten eine „deutliche Beeinträchtigung des Erinnerungsvermögens bezüglich vergangener Fakten und Ereignisse zeigten“⁶². Die retrograde Amnesie bei der Huntington- Erkrankung nach Filger-Brillinger zeigt aber gegenüber anderen Störungen, z.B. gegenüber Korsakoff, wo Ereignisse der fernen Vergangenheit besser erinnert werden als der nahen, einen signifikanten Unterschied, daß es eben keine zeitliche Abhängigkeit gab. Sie sagt: „Es handelte sich um eine globale retrograde Amnesie, die alle Zeitblöcke gleichermaßen betraf“⁶³.

Dies heißt in der Schlußfolgerung, daß bei Huntington- Erkrankten Störungen des Kurzzeit- sowie Langzeitgedächtnisses auftreten können, *unabhängig* zu der zeitlichen Speicherung der Information.

Aus meiner persönlichen Praxis fiel mir auf, daß das Erkennen von Personen deutlich besser ist, als die übrige Gedächtnisleistung. So ist mir kein Fall bekannt, daß Personen nicht mehr erkannt worden sind. Dies ergibt sich auch aus dem Fallbeispiel (vgl. Kapitel 3.5) und aus dem Brief von Herrn Brosig an mich. Er berichtet „wie speziell in einem Krankheitsfall aus Halle, daß ein Betroffener Personen nach 15 Jahren genau wiedererkannt hat.“⁶⁴. Es handelt sich aber hier nur um einzelne Beobachtungen, die ich gerne als These in den Raum stellen möchte. Boxberger/ Schlesselmann knüpfen darauf an und beschreiben, daß „Huntington-Kranke ... sich ... im Endstadium ihrer selbst und der Umwelt gegenüber bewußt (bleiben)“⁶⁵.

3.3 Probleme der Sprache und der Psyche

Sehr markant neben den choreatischen Bewegungsstörungen sind vielfach deutliche Sprachstörungen, kennzeichnend durch verwaschene Aussprache, Verlangsamung der Sprechgeschwindigkeit⁶⁶ aber auch durch den Verlust des Sprachschatzes⁶⁷. Insgesamt gibt es eine deutliche Kommunikationsstörung, aufgrund der schlechten Aussprache werden geistige Fähigkeiten unter

⁶¹ Filger-Brillinger a.a.O S.32

⁶² Filger-Brillinger a.a.O S.32f

⁶³ Filger-Brillinger a.a.O. S.33

⁶⁴ vgl. Brosig siehe Anhang Nr.1

⁶⁵ Boxberger/Schlesselmann a.a.O. S.5

⁶⁶ Deuschl,Oepen,Wolff a.a.O. S.106

⁶⁷ „Die Sätze der schwer erkrankten Huntington-Patienten sind kürzer und einfacher, der Anteil der Nebensätze geringer“ zitiert aus Deuschl,Oepen,Wolff a.a.O 1988 S.102

Umständen verkannt . So werden vielleicht Dinge benannt, aber vom Zuhörer nicht verstanden. So ist es möglich, das der intellektuelle Abbau aufgrund der Sprechschwierigkeiten viel schlimmer erscheint als er wirklich ist⁶⁸.

Zudem ist der Huntington- Erkrankte in der Verarbeitungsgeschwindigkeit im Denken deutlich verlangsamt, was ebenfalls mißinterpretiert werden kann. So kann es vorkommen, daß der Gesunde schon mehrere Gedankenschritte weiter ist, der Huntington-Erkrankte aber noch bei der Verarbeitung der ersten Information verweilt.

Boxberger/Schlesselmann beschreiben, daß „Huntington-Patienten häufig noch in der Lage sind, Fragen adäquat zu beantworten, (...)sie viele Enttäuschungen (erleben), weil ihre Umwelt nicht bereit ist, länger auf Antworten zu warten“⁶⁹.

Nicht gestört ist hingegen die grundsätzliche Fähigkeit zur sprachlichen Kommunikation. Man könnte der Meinung sein, daß aufgrund der Störungen der Basalganglien es zu systemischen Sprechstörungen kommt, dies konnten Untersuchungen aber nicht bestätigen. Vielmehr ist „das weitgehende Erhaltenbleiben sprachlicher Prozesse linguistisch belegt“, auf „einen entsprechenden äußeren Impuls, z.B. eine gezielte Frage, waren aber selbst schwerkranke Patienten in der Lage, adäquat und zielgerichtet zu antworten.“⁷⁰. Dies ähnele einer transkortikalen motorischen Aphasie⁷¹, sei aber kein sprachsystematische Störung.

Von weiteren dementiellen Störungen wird bei der Huntington-Krankheit eher im Zusammenhang mit der stark psychotischen Seite der Erkrankung berichtet. Im schlimmsten Fall verliert der Kranke jeglichen Bezug zur Wirklichkeit und lebt in Wahnvorstellungen⁷².

Die Frage die sich stellt ist die, ob beispielsweise psychotische Gefühlsausbrüche nicht mit einer dementiellen Entwicklung verwechselt wird, einfach weil wir den Kranken nicht verstehen.

Das geht natürlich auch umgekehrt: Weil der Huntington- Erkrankte sich mißverstanden fühlt, entwickelt er ein psychotisches Verhalten.

Angstzustände, Schrei- und Weinkrämpfe können genauso gut als eine Reaktion auf die Erkrankung und die Begleiterscheinungen gesehen werden.

Das sieht Wilming ähnlich. Sie resümiert, daß psychopathische Verhaltensweisen eher als reaktiv statt als primär anzusehen sind⁷³.

⁶⁸ vgl Brosig siehe Anhang Nr.1

⁶⁹ Boxberger/Schlesselmann a.a.O. S.5

⁷⁰ Deuschl,Oepen,Wolff a.a.O S.106

⁷¹ Betroffene sprechen kaum oder gar nicht, aber sind in der Lage, Vorgegebenes mit guter Artikulation und intakter Syntax nachzusprechen. Des Weiteren ist ihr Verständnis intakt und sie können laut lesen.

⁷² Dommerholt-Varkevisser a.a.O S.24

⁷³ Wilming a.a.O 1996 S.8f

3.4 Fallbeispiel aus der Praxis

3.4.1 Frau Kaja Birkenfeld



Frau Kaja Birkenfeld (auf dem Foto links) ist mir aus meiner früheren Arbeit mit Huntington- Erkrankten gut bekannt. Der Kontakt zu ihrem Freund Udo Bansemer ist auch nach Beendigung der Arbeit nicht abgerissen. Frau Birkenfeld ist 43 Jahre alt und lebt heute in einem Pflegeheim in Schleswig-Holstein. Frau Birkenfeld kommt ursprünglich aus Nordrhein-Westfalen, hat dort ihr Abitur gemacht, war auch eine erfolgreiche Hockey- Bundesligaspielerin und arbeitete in einer Buchbinderei. Ihr Freund berichtet dabei die Geschehnisse aus seiner Sicht: „Vor etwa sechs Jahren begannen die ersten Symptome der Erkrankung, als Kaja beispielsweise kaum wahrnehmbare choreatische Bewegungsstörungen zeigte. So hüpfte Kaja während einer Arbeitspause aus Spaß auf mich zu und war auf einmal nicht mehr in der Lage war, wieder abzubremsen, so daß sie aufgefangen werden mußte. Auf der Arbeit zeigte sie auch erste leichte Leistungsfunktionsstörungen, da sie nicht immer mit den Aufgaben mithalten konnte, die z.B. im Sortieren von Blättern für eine Buchbinderei bestand. (...)Die Gedächtnisleistung und Aufmerksamkeit schwankte unter der Belastung stark und machte sich bemerkbar, daß sie z.B. die Pinnummer ihrer Kreditkarte vergass, ohne richtig auf den Verkehr zu achten über die Strasse lief, oder Ihre Papiere verlor. Auch machten sich erste Sprachstörungen unter Belastung bemerkbar. Die Gedächtnisleistung im Erkennen von Personen blieb eigentlich gut erhalten, eher war und ist es die Schwierigkeit, persönliche Entscheidungen zu treffen und aus der Situation, in der sie war, die Entscheidungen zu treffen, die nötig wären, um sich zu helfen. Es bestand auch zunehmend eine Hilfslosigkeit im Umgang mit den Alltagsproblemen, im Umgang mit technischen Geräten wie das Bedienen einer Waschmaschine und sie war auf entsprechende Hilfe von aussen angewiesen.

Die jetzige Situation ist eher so, das sie nicht weiss, wie sie ein Radio anbekommt, geschweige andere komplexere Zusammenhänge erfassen kann.(...) Sie hat (...).

dann eine Redehemmung gegenüber fremden Personen, und versucht durch Schreien was zu erreichen, dessen Grund in dem Moment dann aber keiner versteht (...) und ist kaum in der Lage, Bezug zur Realität zu nehmen, da dies sie hoffnungslos überfordert. Sie lebt quasi in einer eigenen Welt, die möglichst ungestört bleiben sollte, da sie sonst schnell überreagiert.“⁷⁴

3.4.2 Mini-Mental-Status

Ich habe mit Frau Birkenfeld einen kurzen Test gemacht und zwar den MMST-Test. Dieser Test ist das mit verbreitetste Screening-Verfahren für Gedächtnisstörungen. Der Mini-Mental-Status ist ein Fragebogen, der zur Beurteilung des Vorliegens von dementiellen Erkrankungen eingesetzt wird. Es muss berücksichtigt werden, dass damit keine Diagnosestellung der verschiedenen Demenz-Formen möglich ist. Er behandelt u.a. die Aufgabenfelder Orientierung, Merkfähigkeit, Aufmerksamkeit, Erinnerungsfähigkeit und Sprache. Die Auswertung wird anhand der von 0 bis 30 Punkten reichenden Skala vorgenommen. Ein Score von 0 entspricht der schwerst möglichen kognitiven Störung. Bei einer Punktzahl unterhalb von 24 bis 26 Punkten liegt ein pathologisches kognitives Defizit vor. Eine Punktzahl bis etwa 20 Punkte weist auf eine leichte bis mittlere Demenz hin, eine schwere Form liegt bei einer Punktzahl von unter zehn vor.⁷⁵

Frau Birkenfeld erreichte dabei folgendes Ergebnis:

Datum	-nicht gewußt		-0 Punkte
Jahr	-nicht gewußt		-0 Punkte
Jahreszeit	-Frühling	(richtig)	-1 Punkt
Wochentag	-nicht gewußt		-0 Punkte
Monat	-nicht gewußt		-0 Punkte
Land	-nicht gewußt		-0 Punkte
Bundesland	-nicht gewußt		-0 Punkte
Stadt	-ltzehoe	(richtig)	-1 Punkt
Name der Einrichtung	-Langer Peter	(richtig)	-1 Punkt
Stockwerk	-nicht gewußt		-0 Punkte
Nachsprechen von Apfel	-korrekt		-1 Punkt
Nachsprechen von Cent	-korrekt		-1 Punkt
Nachsprechen von Tisch	-korrekt		-1 Punkt
Rechnen 100-7	-nicht gewußt		-0 Punkte

⁷⁴ aus einem Brief von Herrn Bansemer an mich vgl. Anhang Nr.2

⁷⁵ Neumann-Lysloff a.a.O S.6-8, die genauen Fragen /Einschätzungen variieren in der Literatur leicht, ich selbst habe die von meiner jetzigen Arbeitsstelle gewählt, die in Nuancen sich von Frau Neumann-Lysloff unterscheiden

Rechnen 93-7	-nicht gewußt	-0 Punkte
Rechnen 86-7	-nicht gewußt	-0 Punkte
Rechnen 79-7	-nicht gewußt	-0 Punkte
Rechnen 72-7	-nicht gewußt	-0 Punkte
(auch bei der Alternative Stuhl rückwärts zu buchstabieren 0 Punkte)		
Erinnerung von Apfel	-nicht gewußt	-0 Punkte
Erinnerung von Cent	-nicht gewußt	-0 Punkte
Erinnerung von Tisch	-nicht gewußt	-0 Punkte
Armbanduhr benennen	-korrekt	-1 Punkt
Bleistift benennen	-korrekt	-1 Punkt
Satz nachsprechen	-korrekt	-1 Punkt
Anweisung Papier nehmen	-korrekt	-1 Punkt
Anweisung Mitte falten	-korrekt	-1 Punkt
Anweisung Boden legen	-korrekt	-1 Punkt
Visuelle Anweisung „Augen zu“	-korrekt	-1 Punkt
Irgendeinen Satz schreiben	-nicht möglich	-0 Punkte
Fünfecke zeichnen	-nur teilweise erfüllt	-0 Punkte

Gesamtergebnis: 13 Punkte

3.4.3 Auswertung des Fallbeispielles

Im Wesentlichen zeigen sich bei Frau Birkenfeld deutliche dementielle Symptome, was das Ergebnis von 13 Punkten beim Mini-Mental-Status untermauert. Dabei zeigt sich, daß die Symptome mit den Ergebnissen der vorangegangenen Kapitel weitestgehend übereinstimmen.

Insbesondere ihre Aufmerksamkeitsstörung und beginnende kognitive Einbußen bei Beginn der Erkrankung wurden von Herrn Bansemer beschrieben bis zum Verlust komplexe Zusammenhänge zu erfassen und zu bewältigen, z.B. ein Radio einzuschalten. Der Mini-Mental zeigt Defizite in der zeitlichen und örtlichen Orientierung, der Aufmerksamkeit und Merkfähigkeit sowie beim Kurzzeitgedächtnis. Die Sprachfunktion inklusive Benennen und Verständnis sind hingegen nicht gestört. Herr Bansemer erwähnt ausdrücklich, daß die Orientierung zur Person nicht gestört ist.

4. Auswirkungen auf die Pflegepraxis

4.1 Bisherige Praxis im Umgang der Pflege mit der Huntington-Krankheit

Boxberger /Schlesselmann befassen sich in ihrem Aufsatz „Pflege bei Chorea Huntington“ mit der aktuellen Pflegesituation des Huntington- Erkrankten und geben diese meiner Einschätzung nach gut wieder. Sie orientieren sich, wie in Deutschland inzwischen fast allgemein üblich, nach dem Pflegemodell von Monika Krohwinkel und ihren dreizehn AEDLs⁷⁶. Entsprechend bauen sich auch Pflegekonzepte für Menschen mit der Huntington-Krankheit auf⁷⁷. Dabei sind die pflegerischen Schwerpunkte in der Regel bei der Ernährung (Huntington-Erkrankte haben aufgrund ihrer ständigen Bewegung einen erheblich höheren Energiebedarf), bei der Bewegung (Huntington- Erkrankte haben aufgrund ihrer Bewegungsstörungen ein erhöhtes Verletzungsrisiko sowie einen deutlich erhöhten Bewegungsraum) sowie bei der Atmung (Huntington- Erkrankte haben deutliche Schluckstörungen und damit verbunden eine erhöhte Pneumoniegefahr).

Problematisch für die Praxis sind meines Erachtens einige Vorschläge, die im Bereich „Kommunikation“ gemacht werden:

1)“Aggressiven Ausbrüchen begegnet man erfolgreich mit Verhaltensmanagement: dem Kranken wird für erwünschtes Verhalten erhöhte und für unerwünschtes Verhalten weniger Aufmerksamkeit geschenkt“.⁷⁸

Die Behauptung, daß aggressives bzw. unerwünschtes Verhalten durch das Schenken von *weniger* Aufmerksamkeit begegnet werden könne, läßt sich meines Erachtens nicht halten. Die erste Frage, die sich mir hier stellt ist, wer bestimmt eigentlich mit welchem Recht, ob ein Verhalten erwünscht oder unerwünscht ist. Die zweite Frage, die sich mir stellt, ist die, ob das *Weniger* an Aufmerksamkeit wirklich die Aggressivität bremst. Denn wenn ich wütend bin, dann werde ich noch um so wütender, wenn ich keine Beachtung finde. Selbst wenn ich schließlich resigniere, weil ich immer wieder keine Beachtung finde, so muß doch einige Zeit vergangen sein und eine wirkliche Problemlösung erscheint mir auch nicht gegeben, im Gegenteil ich löse dadurch vielleicht andere Verhaltensweisen aus, bis hin zur Depression. Dazu beschreibt Herr Brosig wichtige Folgen, wenn der Huntington- Erkrankte unverstanden bleibt: „Das führt häufig zu Fehlurteilen und zu Mißverständnissen. Das unverstanden werden führt häufig zu aggressiven Ausbrüchen die von den Beteiligten falsch gewertet werden.“

Schnell wird (bei) dem Betroffenen eine Demenz und Gewalttätigkeiten diagnostiziert, obwohl diese nicht wesentlich oder vordergründig vorhanden sind“⁷⁹.

⁷⁶ Monika Krohwinkel (* 1941 in Hamburg) war von 1993 bis 1999 Professorin für Pflege an der Evangelischen Fachhochschule Darmstadt. Sie veröffentlichte erstmals 1984 ihr konzeptionelles Modell der Aktivitäten und existenzielle Erfahrungen des Lebens (AEDL)

⁷⁷ vgl. Boxberger, Schlesselmann a.a.O 2005

⁷⁸ Blumenschein a.a.O 1996 S.4 , zitiert bei Boxberger/Schlesselmann S.4 als „Maßnahme“

⁷⁹ Brosig siehe Anhang

2)“Bei Realitätsverlust muß an vorhandenen Resten authentischer Wahrnehmung, also an der Biographie, angesetzt werden“⁸⁰

Die Behauptung, daß bei Realitätsverlust an vorhandenen Resten authentischer Wahrnehmung, also an der Biographie, angesetzt werden muß, sehe ich ebenfalls sehr kritisch und halte sie für wenig hilfreich. Der Aufbau einer eigenen Realitätswelt, ob nun als Folge einer dementiellen Entwicklung oder als Reaktion auf die Umwelt, hat auch eine Schutzfunktion für den Erkrankten. Wenn der Huntington- Erkrankte die Realität nicht mehr versteht, zieht er sich in seine eigene Welt, die er noch erklären kann, zurück. Warum *muß* ich diesen Menschen, vorausgesetzt es ergibt sich durch den Realitätsverlust nicht eine besondere Eigen- oder Fremdgefährdung, aus seiner Realität entfernen?

Hier mit Biographiearbeit anzusetzen, erscheint mir auch wenig hilfreich, weil der Huntington- Erkrankte meines Erachtens sich durchaus seiner Person und Geschichte, von Erinnerungslücken abgesehen, bewußt ist.

Die Vorschläge von Boxberger/Schlesselmann orientieren sich in Teilen am sogenannten Realitäts-Orientierungstraining. Dazu schreibt der Medizinische Dienst der Krankenkassen in seinen Prüfrichtlinien:

„Ziel des Realitäts-Orientierungs-Training (ROT) (...) ist es, den Verlust von Fähigkeiten und Rückzugstendenzen entgegenzuwirken. Mit diesem Verfahren werden Menschen mit Demenz auf die objektive Realität hingewiesen, es wird niemals eine falsche Aussage bestätigt. Das KDA weist in seinem Handbuch Leben mit Demenz, darauf hin, dass sich dieses Verfahren als eher kontraproduktiv erwiesen hat, da die Hinweise auf die objektive Realität zu Rückzugstendenzen und Depressionen geführt hat.“⁸¹

Die anderen Vorschläge wie z.B. zur Tagesstrukturierung, zum Gehirnleistungstraining oder zum einfachen Satzbau sind hingegen nachvollziehbar und wichtig⁸².

Auf weitere kritische Aspekte möchte ich nicht eingehen, da sie den Rahmen und die Intention der Arbeit sprengen würden.

4.2 Vorschläge für den Umgang mit Huntington-Erkrankten

4.2.1 Angepasste Kommunikation

Es konnte aufgezeigt werden, daß bei der Huntington-Krankheit die sprachlichen Fähigkeiten auch bei fortgeschrittener Demenz lange erhalten bleiben, selbst

⁸⁰ Boxberger/Schlesselmann a.a.O S.5f

⁸¹ Prüfanleitung des Medizinischen Dienstes (stationär) S.98, gesetzte Anführungszeichen wurden nicht übernommen. KDA=Kuratorium Deutsche Altershilfe

⁸² Boxberger/Schlesselmann a.a.O S.6

wenn aufgrund von Dysarthrie und Antriebstörung die Kommunikation beeinträchtigt ist. Gerade deswegen erscheint es wichtig, den verbalen Kontakt zum Huntington- Erkrankten aufrechtzuerhalten „und betont zu pflegen, auch wenn wenig Resonanz erkennbar ist.“⁸³.

Herr Brosig schreibt, daß „der HK Betroffene ... als dement eingestuft (wird), weil er nicht in der Lage ist in einem kurzem Zeitraum Dinge wiederzugeben. Und wenn er sie wiedergeben will, dann kann der Betroffene nicht mehr richtig sprechen oder die Sprache ist so verwaschen, das er nicht verstanden wird und man entnimmt nur Kauderwelsch. Es bedarf ein geschultes Ohr und zuhören, wenn man einen HK- Betroffenen verstehen will. (...)In vielen kleinen Gesprächen und Spielen kann man herausfinden wie es um die Demenz bestellt ist. Diese Zeit muß man sich nehmen, wer ein genaues Bild erarbeiten möchte. Dosiert und in Abständen kann man immer wieder die gleichen Gespräche und Spiele durchführen, bis man zu einem Ergebnis kommen kann. Besonders Bilder aus den vergangenen Lebenszeiträumen spielen eine wesentliche Rolle bei den Gesprächen. Diese können von den HK- Betroffenen sehr genau wiedergegeben werden. In der Zusammenarbeit mit den Angehörigen gibt man dem Betroffenen das Gefühl verstanden zu werden.“⁸⁴.

Die Vorschläge von Boxberger/Schlesselmann bezüglich auf des kurzen, einfachen Satzbaus, der entspannten Atmosphäre und des sich Zeit nehmens sind meines Erachtens sehr sinnvoll. Wichtig hierbei hinzuzufügen wäre, daß bei der Informationsweitergabe abgewartet werden muß, bis die gelieferte Information beim Huntington- Erkrankten auch verarbeitet worden ist, da die Verarbeitung von Informationen bei vielen Erkrankten, insbesondere im späteren Stadien der Erkrankung, stark verlangsamt ist.

Was auch bedeutet, daß die Verarbeitung von Informationen durch Medien wie Radio und Fernsehen gestört ist und deswegen für diese Betroffenen eine ungeeignete Form der Kommunikation darstellt.

Eine angepasste Kommunikation sollte grundsätzlich eine wertschätzende Grundhaltung gegenüber dem Huntington-Erkrankten beinhalten, ganz im Sinne der drei Variablen nach Rogers (Empathie, Kongruenz und Akzeptanz)⁸⁵. Die Kommunikation sollte nicht korrigierend, bevormundend und fremdbestimmend sein -schon aus grundsätzlichen Erwägungen (Menschenwürde)-, auch weil Korrektur, Bevormundung und Fremdbestimmung nur Aggression, Resignation und Depression fördern.

⁸³ Deuschl,Open,Wolff a.a.O S. 107

⁸⁴ vgl. Brosig siehe Anhang

⁸⁵ Empathie=Einfühlungsvermögen, Kongruenz=Übereinstimmung von Fühlen, Denken und Handeln. Akzeptanz=drückt ein zustimmendes Werturteil aus

Eine angepasste Kommunikation sollte zuguterletzt auch dem Umstand Rechnung tragen, daß der Huntington- Erkrankte in der Regel sich in der Lebensmitte befindet. Gerade dann, wenn Huntington- Erkrankte in Pflegeheime zusammen mit älteren Menschen kommen , müssen Pflegekräfte sich auf die besonderen Bedürfnisse der Huntington- Erkrankten auch in ihrer Kommunikation einstellen. Eine neue Generation in den Pflegeheimen hat andere Ansprüche als die satt-sauber Pflege der Vergangenheit beispielsweise in Bezug auf sexuelle Entfaltung, Sinnfindung, Beschäftigung und Selbstbestimmung.

4.2.2 Erinnerungsbearbeitung

Die Biographiearbeit bei Huntington-Erkrankten muß sich aufgrund der besonderen Form der Demenz grundsätzlich unterscheiden von der Biographiearbeit, z.B. mit Alzheimer-Erkrankten. Hier hat Biographiearbeit u.a. den Zweck, sich seiner selbst bewußt zu bleiben. Dieser Ansatz wäre aber bei Huntington- Erkrankten verfehlt, da sie zumeist bis ins Endstadium sich ihrer selbst bewußt sind. Vielmehr treten, wie bereits herausgearbeitet, zeitlich voneinander unabhängige Erinnerungslücken auf. Sich zu erinnern, spielt bei Huntington- Erkrankten aber eine große Rolle⁸⁶. Eine gezielte Erinnerungsbearbeitung, nicht im Sinne der herkömmlichen Biographiearbeit, könnte helfen, ein dauerhaftes Verständnis für den Erkrankten zu entwickeln. Bei der Erinnerungsbearbeitung ist es nicht zwingend, Vergessenes aufarbeiten, es gibt auch keinen mir bekannten Beleg dafür, daß dieses Sinn macht. Ich meine es eher im Sinne, den Erkrankten wertzuschätzen, z.B. dadurch, daß ich mich für seine Geschichte interessiere und die geistige Aktivität dadurch stimulare ohne über- oder unterzufordern, was ja die Schwierigkeit bei externen Stimuli wäre. Hier bestimmt der Erkrankte selbst den Level der geistigen Aktivität.

Die Erinnerungsbearbeitung ist in jedem Fall nicht zu verwechseln mit der bloßen Abfrage biographischer Daten, diese sind eher von untergeordneter Bedeutung. Erinnerungsbearbeitung im Sinne von *Verstehen* meint insbesondere das Arbeit mit dem *gefühlten Erleben*, meint nicht *wann* habe ich den Gentest zur Huntington-Diagnostik gemacht, sondern *was habe ich dabei gefühlt*, bzw. nicht wann war meine Scheidung, sondern was habe ich dabei *gefühl und erlebt*, steht hierbei im Vordergrund.

5. Zusammenfassung und Bewertung

⁸⁶ vgl. Brosig siehe Anhang Nr.1

Im Sinne der Definition von Demenz nach ICD-10 sind bei Huntington- Erkrankten Störungen des Gedächtnisses, des Denkens, der Orientierung, der Auffassung, des Rechnens, der Lernfähigkeit, des Sprechens und des Urteilsvermögen im Sinne der Fähigkeit zur Entscheidung kennzeichnend. Lediglich die Sprache bzw. das Sprachverständnis bleibt bei der Huntington-Erkrankung weitgehend erhalten. Nicht alle Huntington- Erkrankte sind gleichermaßen betroffen, die Verläufe sind teilweise höchst unterschiedlich, abhängig auch von der klinischen Verlaufsform. Eine abschließende Beurteilung, ob alle oder nur ein großer Teil eine Demenz entwickeln, kann diese Hausarbeit nicht bewerkstelligen und ist zur Beurteilung der Frage, wie dement Huntington- Erkrankte sind eher unerheblich.

Die Auswirkungen der Demenz ist bei den Betroffenen jedoch in jedem Falle höchst unterschiedlich.

Zudem äußert sich die dementielle Entwicklung anders als bei anderen Demenzen, z.B. in der globalisierten retrograden Amnesie, wo im Gegensatz zu Korsakoff oder Alzheimer später erlebte Dinge genauso gut (oder schlecht) erinnert werden wie früher erlebte Dinge. Dies hat beispielsweise deutliche Auswirkungen auf die Biographiearbeit und auf den täglichen Umgang, da das Gestern genauso erinnert wird (oder nicht) wie das Früher. Aus diesem Grunde sind wohl Huntington- Erkrankte sich ihrer Umwelt durchaus bewußt, möglicherweise bleibt ein zeitliches- wenn auch unterbrochen durch Erinnerungslücken- Ablaufschema erhalten .

Auch verweise ich noch einmal auf meine These, daß die Erinnerung zur Person bei der Huntington- Krankheit auffällig stark erhalten bleibt, im Gegensatz zu anderen Demenzerkrankten, bei denen oft die eigenen Kinder oder die Ehepartner nicht mehr erkannt werden und sich selbst in einem früheren Alter wähnen, z.B. in dem eines jungen Erwachsenen.

Auf die Grenzen des Begriffes „subkortikale Demenz“ bin ich bereits im entsprechenden Artikel eingegangen. Es sei aber noch einmal darauf hingewiesen, daß dieser Begriff eingeführt wurde, um die Demenz der Huntington-Krankheit gegenüber anderen Demenzen abzugrenzen. Im Wesentlichen stimmen die Symptome der beschriebenen subkortikalen Demenz mit denen der Huntington-Krankheit überein.

Interessant ist die Feststellung, daß bei der Huntington-Erkrankung intakte intellektuelle Fähigkeiten, da wo sie unmittelbar angesprochen werden, mindernde bzw. ausgleichende Wirkung auf andere gestörte Funktionen ausüben können.

Auch dies bildet einen deutlichen Unterschied bei der Demenzentwicklung und der Behandlungsstrategie zu anderen dementiellen Erkrankungen.

Die Schwierigkeiten bei der Erstellung dieser Facharbeit lagen insbesondere im Fehlen von geeigneter Literatur und auch in der Komplexität des gesamten

Stoffes. So bleibt diese Hausarbeit unvollständig, gerade auch in Bezug auf die Fragestellung über die besondere Form der Demenz bei der Huntington-Krankheit. Sie gibt lediglich einen kleinen Überblick hierzu.

Für die Zukunft wäre es gut, wenn sich mehr Pflegekräfte mit der Huntington-Krankheit auch fachlich beschäftigen, es gibt noch sehr wenige Arbeiten zu diesem Thema von Seiten der Pflege.

Mein besonderer Dank gilt Frau Birkenfeld und ihren Eltern, ihrem Freund Herrn Bansemer sowie Herrn Brosig von der Deutschen Huntington-Hilfe, die mich mit Rat und Tat unterstützten.